FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1924 **THESE** N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PRÉSENTÉE PAR

LE BLAY, JEAN

Ancien Interne pr. des Hôpitaux de Paris

Né à Saint-Jean-le-Vieux (Basses-Pyrénées), le 7 Octobre 1895

Un Syndrome d'Erythromelalgie

UNILATERALE ET CONTINUE

avec Hypertension Artérielle Segmentaire

SON ORIGINE SYMPATHIQUE

Président : M. BEZANÇON, *Professeur*

PARIS

AMÉDÉE LEGRAND, ÉDITEUR

93, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, 93

1924

LE DOYEN. . . . . M. ROGER.

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	NICOLAS.
Anatomie médico-chirurgicale	CUNÉO.
Physiologie	Ch. RICHET.
Physique médicale	André BROCA.
Chimie organique et chimie générale	DESGREZ.
Bactériologie	BEZANÇON.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	Marcel LABBÉ.
Pathologie médicale	SICARD.
Pathologie chirurgicale	LECÈNE.
Anatomie pathologique	LETULLE.
Histologie	PRENANT.
Pharmacologie et matière médicale	RICHAUD.
Thérapeutique	CARNOT.
Hygiène	Léon BERNARD.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	MÉNÉTRIER.
Pathologie expérimentale et comparée	ROGER.
Clinique médicale	GILBERT. CHAUFFARD. ACHARD. WIDAL
Hygiène et clinique de la première enfance	MARFAN.
Clinique des maladies des enfants	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	JEANSELME.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	TEISSIER.
Clinique chirurgicale	DELBET. HARTMANN. LEJARS. GOSSET.
Clinique ophtalmologique	De LAPERSONNE
Clinique urologique	LEGUEU.
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE. BRINDEAU. JEANNIN.
Clinique gynécologique	J.-L. FAURE.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	BROCA Auguste.
Clinique thérapeutique médicale	VAQUEZ.
Clinique oto-rhino-laryngologique	SEBILEAU.
Clinique thérapeutique chirurgicale	DUVAL.
Clinique propédeutique	SERGENT.

II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

ABRAMI . . . . . Pathologie médicale
ALGLAVE. . . . . Pathologie chirurgicale
AUBERTIN . . . Pathologie médicale
BASSET. . . . . Pathologie chirurgicale
BAUDOUIN. . . . Pathologie médicale.
BINET . . . . . Physiologie.
BLANCHETIERE. Chimie biologique.
BRANCA . . . . . Histologie.
BRULÉ. . . . . Pathologie médicale.
BUSQUET. . . . . Pharmacologie et matière médicale.
CADENAT . . . . Pathologie chirurgicale
CHAMPY. . . . . Histologie.
CHIRAY. . . . . Pathologie médicale
CLERC. . . . . Pathologie médicale.
DEBRÉ. . . . . Hygiène
I. de JONG . . . Anatomie pathologique.
DUVOIR . . . . . Médecine légale.
ÉCALLE . . . . . Obstétrique.
FIESSINGER . . . Pathologie médicale.
FOIX. . . . . Pathologie médicale.
GARNIER. . . . . Pathologie expérimentale.
HARVIER. . . . . Pathologie médicale.
HEITZ-BOYER . . Urologie.
HOVELACQUE. . Anatomie.
JOYEUX . . . . . Parasitologie.

MM.

LABBÉ (Henri). . Chimie biologique.
LARDENNOIS. . . Pathologie chirurgicale.
LE LORIER. . . . Obstétrique.
LEMAITRE. . . . Oto-rhino-laryngologie.
LEMIERRE. . . . Pathologie médicale.
LÉVY-SOLAL. . . Obstétrique.
LHERMITTE. . . Pathologie mentale.
LIAN. . . . . Pathologie médicale.
MATHIEU. . . . . Pathologie chirurgicale.
METZGER. . . . . Obstétrique.
MOCQUOT. . . . Pathologie chirurgicale.
MONDOR. . . . . Pathologie chirurgicale
MOURE. . . . . Pathologie chirurgicale.
MULON. . . . . Histologie.
PHILIBERT. . . . Bactériologie.
RIBIERRE . . . . Pathologie médicale.
RICHET Fils. . . Physiologie.
ROUVIÈRE. . . . Anatomie.
STROHL . . . . . Physique médicale.
TANON. . . . . Pathologie médicale.
TIFFENEAU . . . Pharmacologie et matière médicale.
VAUDESCAL. . . Obstétrique.
VERNE. . . . . Histologie.
VILLARET. . . . Pathologie médicale.
WELTER. . . . . Ophtalmologie.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM.

CAMUS . . . . . Physiologie.
GOUGEROT. . . . Pathologie médicale.
GUÉNIOT. . . . . Obstétrique.

MM.

RETTERER. . . . Histologie.
ROUSSY . . . . . Anatomie pathologique.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE

à titre permanent

MM.	
AUVRAY.	Clinique chirurgicale.
CHEVASSU. . . .	Clinique chirurgicale.
LAIGNEL-LAVASTINE. .	Clinique médicale.
LEREBOULLET. .	Clinique médicale infantile.
LÉRI.	Clinique médicale.
LŒPER.	Clinique médicale.

MM.	
OMBRÉDANNE. .	Clinique chirurgicale infantile.
PROUST	Clinique chirurgicale.
RATHERY	Clinique médicale.
SCHWARTZ . . .	Clinique chirurgicale.
TERRIEN.	Clinique ophtalmologique.

V. — CHARGÉS DE COURS

MM. MAUCLAIRE, agrégé. . . .	Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez l'adulte pour les accidentés du travail, les mutilés de guerre et les infirmes adultes.
FREY	Stomatologie.
N..	Éducation physique.
LEDOUX-LEBARD	Radiologie clinique.

Par délibération en date du 9 Décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PÈRE

A MA MÈRE

A MA SŒUR

A MON AMI LE Dr FÉLIX MAUVOISIN

En témoignage de notre vieille et parfaite amitié.

MEIS ET AMICIS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

M. le Professeur BESANÇON

Professeur a la Faculté de Médecine

Médecin de l'Hopital Boucicaut

Membre de l'Académie de Médecine

Officier de la Légion d'Honneur

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

Stage bénévole

1914-1919

M. le Docteur RIST
M. le Docteur AMEUILLE
M. le Docteur BRULH

Externat

1920-1921

M. le Docteur RIEFFEL
M. le Docteur MERKLEN

1921-1922

M. le Professeur GOSSET
M. le Docteur DESPLAS

Internat provisoire

1922-1923

M. le Professeur agrégé BRULÉ
M. le Docteur HERSCHER
M. le Docteur FAURE-BEAULIEU

1923-1924

M. le Docteur Mathieu-Paul WEIL

Introduction

Les recherches de la deuxième moitié du XIXe siècle nous ont appris à connaître l'existence, au niveau des extrémités des membres, de deux syndromes opposés et cependant bien comparables, essentiellement caractérisés par des crises locales vaso-motrices et douloureuses.

L'un est celui que Maurice Raynaud a décrit en 1872; il est constitué par l'existence de crises d'asphyxie locale susceptibles d'aboutir parfois à la nécrose et à la gangrène des extrémités.

L'autre est celui que Weir-Mitchell a étudié la même année et qui est caractérisé par la survenue de paroxysmes douloureux au niveau des extrémités des membres, accompagnés de rougeur et de gonflement des téguments avec élévation de la température locale.

L'analogie qui réunit ces deux syndromes apparemment opposés est évidente. Dans l'un, ce sont les phénomènes de spasme qui prédominent; dans l'autre, les phénomènes de vaso-dilatation. Mais, à défaut d'autres analogies, leur évolution déjà les apparenterait l'un à l'autre. Ici et là, en effet, les accidents ne surviennent que de manière intermittente, par crises, sous l'influence de facteurs occasionnels variés, parmi lesquels le froid, la chaleur, jouent un rôle prédominant. Entre les crises paroxystiques, s'obser-

vent des périodes de répit et de retour à l'état normal.

A vrai dire, cette notion de crise peut être, dans certains cas, estompée. Le fait est bien établi pour certains syndromes voisins de celui de Weir-Mitchell.

Tel est le cas de l'acrocyanose, où l'on observe une congestion passive chronique des extrémités qui, habituellement froides, souvent moites et engourdies, restent toujours plus ou moins de teinte rouge violacée; tel est aussi celui de l'acroparesthésie ou de certains érythèmes des extrémités. Dans tous ces cas, on note l'existence de phénomènes relativement durables.

Mais, malgré cette relative persistance, ces états n'en demeurent pas moins remarquablement influencés par diverses causes, le froid, la chaleur, qui créent apparemment de toute pièce les phénomènes précédents.

Dans le syndrome que nous allons essayer d'individualiser, s'il est possible d'observer également une certaine variabilité dans l'intensité des troubles vaso-moteurs, celle-ci est assez discrète pour qu'on puisse la considérer comme pratiquement inexistante. Douleur, chaleur, rougeur, œdème y sont des *symptômes constants*.

D'autre part, à l'inverse de ce que l'on observe dans tous ces troubles où il s'agit de phénomènes bilatéraux et symétriques, dans notre syndrome l'altération vaso-motrice est *unilatérale*, strictement localisée à une seule des extrémités brachiales.

Enfin, tandis que dans ces divers états, on n'observe pas de troubles marqués de la tension artérielle du membre intéressé, dans le syndrome dont nous allons entreprendre l'étude, la vaso-dilatation va de pair avec une

élévation remarquable de la tension artérielle. L'existence de cette seule hypertension segmentaire conférerait à notre type clinique une individualité très particulière.

Mais, ce qui en complète l'intérêt, c'est l'interprétation pathogénique qu'il est possible de lui donner. Les études modernes sur la physiologie du système sympathique montrent la possibilité de déterminer expérimentalement chez l'homme un syndrome très comparable à celui qu'il nous a été permis d'observer en clinique. Aussi pensons-nous pouvoir affirmer l'origine sympathique du trouble dont nous allons rapporter l'aspect clinique et dont nous discuterons par la suite les conditions provocatrices.

*
* *

C'est un agréable devoir, pour nous, de remercier ici très vivement notre maître le Dr Mathieu-Pierre Weil, qui nous a donné l'idée de nous attacher à cette étude à l'occasion de la malade qui était venue le consulter dans son service de l'hôpital Ambroise-Paré. Il nous a guidé dans ce travail, nous prodiguant ses conseils, et nous lui en exprimons toute notre reconnaissance.

CHAPITRE PREMIER

Etude clinique du syndrome de l'érythromélalgie permanente avec hypertension artérielle localisée

---

Madame C..., âgée de 70 ans, vient consulter à l'hôpital Ambroise-Paré, au mois de novembre 1923, parce qu'elle souffre de la main droite.

Mariée, sans enfants, sans fausse-couche, elle n'avait jamais présenté jusqu'ici le moindre trouble morbide. Ce n'est que depuis une quinzaine de jours qu'étaient survenus au niveau des extrémités digitales droites des picotements extrêmement pénibles, lui enlevant tout sommeil. En même temps avait apparu une sensation de chaleur locale pénible, nettement ressentie.

Ces troubles fonctionnels, au dire de la malade, l'empêchent de tenir entre ses doigts tout objet menu. Il existe une hyperesthésie cutanée telle qu'il lui est impossible de se vêtir elle-même et de vaquer à ses occupations.

L'impotence fonctionnelle est très marquée.

A l'examen, on constate que les cinq doigts de la main droite, et tout particulièrement le pouce, l'index et le médius, sont le siège d'un œdème rosé, marqué surtout aux deux dernières phalanges, prédominant à leur face dorsale et donnant aux doigts un aspect boudiné. Cet œdème est piqueté de points blanchâtres, gros comme des têtes d'épingles.

La face palmaire des doigts est moins rosée que la face dorsale.

Les deux dernières phalanges de l'index et du médius sont légèrement fléchies sur la première.

A la palpation, qui est pénible pour la malade, on constate une augmentation notable de la chaleur locale. L'œdème est élastique, très douloureux, surtout au niveau de la face palmaire des dernières phalanges : c'est là que que l'on réveille les sensations de picotements et de fourmillements, pour lesquelles la malade est venue consulter.

L'examen général de la malade a permis de faire les constatations suivantes :

La main gauche ne présente rien de particulier. Les accidents sont donc strictement unilatéraux.

L'examen des régions brachiales et antibrachiales droites ne montre aucune plaie ni aucune cicatrice sur le trajet des nerfs.

La palpation du creux axillaire droit ne dénote rien de particulier.

L'examen comparatif des deux pouls à la palpation ne donne aucune différence appréciable, mais, fait très important, l'étude de la tension artérielle montre que celle-ci est différente à droite et à gauche.

Nous avons procédé plusieurs fois à cette recherche et constamment nous avons pu constater, tant avec l'appareil Vaquez-Laubry qu'avec celui de Pachon, une hypertension marquée du bras droit, c'est-à-dire du bras du côté malade.

En moyenne nous avons trouvé :

Au Vaquez :

Bras droit : Mx = 20; Mn = 9;

Bras gauche : Mx = 15; Mn = 9.

Au Pachon :

Bras droit : Mx = 28 1/2; Mn = 16; amplitude oscillatoire = 2 1/2;

Bras gauche : Mx = 16; Mn = 10; amplitude oscillatoire = 1;

Membres inférieurs : droit, gauche : Mx = 16; Mn = 10.

Nous avons donc toujours trouvé une hypertension segmentaire localisée au bras droit.

L'auscultation du cœur a simplement montré un assourdissement du premier bruit à la base, surtout net dans le deuxième espace intercostal gauche et modifié dans l'inspiration forcée. Le deuxième bruit à la base est un peu retentissant.

L'examen des autres appareils ne montre rien d'anormal. Tous les réflexes existent.

Un examen de sang a été pratiqué et a montré une réaction de B. W. positive (déviation de 4 doses d'alexine par la méthode Calmette-Massol). L'urée était au taux de 0 gr. 40.

L'examen aux rayons montre une augmentation régulière du diamètre de l'aorte; il est de 5 centimètres envi-

ron; son ombre apparaît uniformément foncée. D'autre part, dans la position oblique antérieure gauche, l'espace rétro-cardiaque n'est pas parfaitement clair et montre la présence de quelques travées sombres de médiastinite.

L'interrogatoire de la malade ne décèle aucun passé pathologique.

La syphilis semble avoir été ignorée.

En résumé, notre malade présente un syndrome caractérisé par trois signes :

La douleur qui se traduit sous forme de picotements et fourmillements, empêchant la malade de dormir;

La congestion des extrémités, qui explique la chaleur perçue au niveau des doigts, la succulence, l'œdème;

L'hypertension artérielle qui est localisée, segmentaire, et qui s'accompagne d'une augmentation de l'indice oscillométrique.

Il faut insister sur le caractère unilatéral et permanent de ces troubles.

Les douleurs sont continues.

La rougeur, la chaleur, l'œdème ne subissaient aucune modification dans le courant de la journée et n'étaient pas influencées par l'état de la température.

Ces caractères si particuliers différencient ce syndrome de celui décrit par Weir-Mitchell, auquel on aurait pu songer tout d'abord. L'érythromélalgie, en effet, est caractérisée par des crises paroxystiques de douleurs et de troubles vasomoteurs, crises qui faisaient totalement défaut dans notre cas.

De plus, le syndrome de Weir-Mitchell est bilatéral, localisé soit aux deux mains, soit aux deux pieds. Ici la localisation est strictement unilatérale.

Enfin l'hypertension est un symptôme très particulier à notre observation. Localisée strictement au membre supérieur droit malade, elle ne relève évidemment pas d'une cause générale, comme nous le dirons d'ailleurs d'autre part; et ce symptôme n'appartient en rien à l'érythromélalgie banale, type Weir-Mitchell. Dans la thèse de Benoist (1), où sont réunis un nombre important de cas, nous ne trouvons aucune mention d'hypertension artérielle localisée.

---

(1) Thèse de Benoist, Paris 1910. — Etude sur l'érythromélalgie.

CHAPITRE II

Origine sympathique du syndrome

Quelle peut-être l'origine de l'état pathologique si particulier de notre malade ?

Nous avons pensé tout d'abord, chez cette femme atteinte d'aortite chronique de nature syphilitique à une oblitération partielle de la sous-clavière droite par une plaque d'athérome.

Nous ne pouvons retenir ce diagnostic, car cette oblitération s'accompagnerait d'une diminution de la tension artérielle et de l'amplitude des oscillations au niveau du bras droit; or ce sont les symptômes contraires qui s'observaient (hypertension artérielle et augmentation de l'amplitude des oscillations).

D'autre part, une plaque d'athérome siégeant sur la crosse de l'aorte, en amont de la naissance de la sous-clavière gauche, aurait pu donner une hypotension dans le bras gauche, faisant ainsi prendre pour un hypertension segmentaire droite ce qui ne serait qu'un hypotension relative du côté gauche.

Mais l'état de la tension dans les membres inférieurs allait à l'encontre de cette hypothèse. D'ailleurs, les troubles de vaso-dilatation ne pouvaient plus s'expliquer ainsi, à moins que l'on admette une insuffisance concomitante de glandes vasculaires sanguines; mais là encore, l'absence de bilatéralité des troubles devait faire écarter cette idée.

Restait l'hypothèse d'un trouble sympathique; les analogies du syndrome présenté par notre malade et de ceux de Weir-Mitchell ou de Raynaud étaient en faveur de cette intepprétation. Mais la démonstration, il y a quelques années encore, en eut été très difficile : nous la croyons plus aisée aujourd'hui.

*
* *

On sait les nombreuses discussions pathogéniques que les troubles douloureux et vaso-moteurs des extrémités ont pu soulever.

Les auteurs ont proposé des théories variées suivant les cas observés.

Ils ont localisé en un point des centres nerveux, des nerfs périphériques ou des conducteurs vaso-moteurs, la lésion à découvrir ou le trouble fonctionnel dont la maladie est l'expression.

La première interprétation qui a été donnée de ces troubles est celle de Lannois, dans sa thèse sur l'érythromélalgie (1).

Ce dernier se base sur ce fait évident que les phénomè-

(1) Lannois. — Paralysie vaso-motrice des extrémités ou érythomélalgie. — Thèse de Paris 1880.

nes observés dans l'érythromélalgie sont de même ordre que ceux qu'on observe dans la maladie de Raynaud, avec la différence qu'ils traduisent un état absolument inverse.

Or, Raynaud explique l'asphyxie locale des extrémités par un spasme des artérioles périphériques, empêchant absolument l'arrivée du sang rouge dans les capillaires.

Le spasme, dû à une excitation des vaso-moteurs, serait d'origine réflexe et reconnaîtrait comme point de départ une excitation périphérique, soit extérieure comme l'action réfrigérante de l'air ambiant, soit interne comme la période menstruelle.

La maladie de Raynaud serait donc une névrose caractérisée par l'énorme exagération du pouvoir excito-moteur des portions grises de la mœlle épinière qui tiennent sous leur dépendance l'innervation vaso-motrice.

Lannois, raisonnant par analogie, dit que si l'on admet la théorie de Raynaud, il faut considérer l'érythromélalgie comme une névrose caractérisée par une diminution considérable du pouvoir excito-moteur des portions grises de la mœlle qui tiennent sous leur dépendance l'innervation vaso-motrice.

Vulpian dit que rien ne s'oppose à ce qu'on admette avec Raynaud une action réflexe vaso-motrice comme cause de resserrement des vaisseaux des extrémités. Ces troubles vaso-moteurs seraient sous la dépendance de modifications soit réflexes, soit directes des ganglions situés sur le trajet des fibres vaso-motrices, à une faible distance de leur terminaison dans les parois vasculaires.

Plus tard, en 1900, Cavazzani et Bracci (1) ont constaté chez leur malade que toute stimulation sensorielle produisait une contraction énergique des vaisseaux périphériques; la constriction était prompte et cessait quelque temps après le stimulus. Celle qui suivait l'application de glace sur la poitrine était tout particulièrement intense.

Les courbes obtenues pendant la durée des accès ne différaient pas de celles enregistrées en dehors des accès. Lorsque le malade fut guéri, les réflexes vaso-moteurs devinrent normaux, une stimulation ne provoquait plus qu'une contraction minime des vaisseaux.

En somme, les réflexes vaso-moteurs étaient plutôt exagérés; on pouvait provoquer une vaso-dilatation intense et les auteurs concluent en disant que les phénomènes érythromélalgiques sont produits par une vaso-dilatation active.

C'est à une conclusion analogue qu'est amené Benoist dans sa thèse après les expériences réalisées par lui en traitant un de ses malades. A deux reprises différentes, en plein accès érythromélalgique, il pratiqua une injection épidurale de 60 centimètres cubes de stovaïne à 0 gr. 10 pour 100 centimètres cubes de sérum physiologique et régulièrement il obtint les résultats suivants :

Quelques minutes après l'injection et à mesure qu'on voyait disparaître d'abord les réflexes achilléens, puis les réflexes rotuliens, on voyait la peau des pieds reprendre peu à peu sa coloration normale en même temps que le malade accusait une sensation de bien-être croissant. Le

(1) Cavazzani et Bracci — Sui reflessi vasomotori nell' eritromelalgia contributio clinico-Morgagni (Arch.). — Milano 1900

sujet qui depuis longtemps devait demeurer pieds-nus étendu sur son lit, put s'habiller, se chausser et se promener sans souffrir pendant plus de trois heures. Puis lentement la vaso-dilatation revint.

Ce fait prouve évidemment qu'il s'agit d'une vaso-dilatation active, mais, pour l'auteur, il prouve plus : il prouve que l'accès érythromélalgique est avant tout un phénomène réflexe, puisque, si on supprime toute excitation périphérique par l'anesthésie des racines rachidiennes, l'accès se calme aussitôt et ne reparaît qu'après la cessation de l'anesthésie.

Enfin les auteurs ont cherché par l'étude des faits cliniques et anatomo-pathologiques à localiser la lésion causale de ces troubles vaso-moteurs. De cette étude se dégage différentes théories.

Pour Lewin et Benda, ces lésions se trouveraient dans les hémisphères cérébraux où l'on trouverait des centres ordonnant les réactions vaso-motrices.

Pour Allen Sturge et pour Lannois dans sa thèse, les centres vaso-moteurs se trouvent dans la mœlle, ces centres vaso-moteurs donnant naissance aux fibres du sympathique.

Pour Laignel-Lavastine, enfin (1), l'érythromélalgie et le syndrome de Raynaud sont deux affections qui semblent liées au même trouble du réflexe vaso-moteur périphérique, d'origine thermique. Elles sont conditionnées par une perturbation organique ou fonctionnelle des autres vaso-moteurs médullaires. Ces centres, qui représentent les origines médullaires du grand sympathique, sont

(1) Laignel-Lavastine. — Pathologie du sympathique. — Paris 1924

localisés dans la région basale des cornes médullaires et surtout au niveau du tractus intermédio-latéralis de Clarke. Enfin les troubles médullaires semblent dans l'érythromélalgie être généralement secondaires à des altérations vasculaires.

*
* *

Quant aux hypertensions artérielles périphériques, les discussions à leur sujet ont été également très nombreuses. On a même nié leur existence. Les études physiopathologiques de ces dernières années jettent cependant une lueur remarquable sur la question et sans vouloir dissimuler les incertitudes, les contradictions dont le problème, à l'heure actuelle, est encore rempli, il faut reconnaître qu'un certain nombre de travaux récents permettent de les envisager sous un jour assez particulier.

Il faut souligner cependant que c'est à notre grand Claude Bernard que revient le mérite d'avoir pénétré le premier dans l'intimité de ces processus.

Claude Bernard, en 1851, réalisa l'expérience suivante : il coupa le sympathique au cou sur un lapin et il vit la température de tout le côté correspondant de la tête, notamment de l'oreille, s'élever notablement.

Au contraire, par l'excitation du bout supérieur, il vit la température baisser au-dessous de son point de départ.

Brown-Sequard et Vallu renouvelèrent ces expériences et admirent l'explication suivante de ces phénomènes :

La section du sympathique paralyse les muscles des vaisseaux qui sont dans son champ de distribution et son action les fait contracter.

En 1876, Claude Bernard étudia à nouveau l'action du sympathique sur la circulation et c'est dans ses « Leçons sur la Chaleur animale » qu'il démontra l'influence de ce système sympathique sur la tension artérielle.

Il a montré surtout comment le sympathique régit la circulation et la tension artérielle dans un territoire donné de telle sorte qu'un organe peut avoir sa circulation locale modifiée sans que celle des organes voisins le soit. Son expérience prouve également que le sympathique jouant un rôle prépondérant dans les circulations locales, préside en fait aux échanges nutritifs des tissus et, par suite, aux phénomènes calorifiques dont ces échanges s'accompagnent.

Enfin Claude Bernard démontre que le sympathique joue un rôle primordial non seulement dans la pression artérielle, mais encore dans la pression veineuse, et cette influence explique les troubles de stase, œdème, succulence, que l'on observe dans les altérations de ces nerfs.

Voici comment Claude Bernard rapporte son admirable expérience, expérience capitale et qui est à la base d'une multitude de recherches plus modernes :

« La recherche de l'influence du sympathique sur la tension artérielle a été faite sur les artères labiales ou coronaires du cheval, artères volumineuses et faciles à découvrir.

« On en fait la section. Dans le bout central de l'artère droite, on introduit un tube relié à une branche droite d'un manomètre différentiel; dans le bout central de l'artère du côté gauche, on place l'autre branche.

« Quand on observe alors ce qui se passe dans le mano-

mètre avant la section ou la ligature du grand sympathique, on voit que la pression se montre égale dans les deux artères homologues; l'instrument reste au zéro.

« Mais les choses étant ainsi disposées, si l'on vient à couper ou à lier le cordon cervical du grand sympathique, au bout d'un temps très court nous verrons la pression augmenter du côté où le grand sympmathique a été sectionné.

Cette augmentation de pression est considérable : elle a pu atteindre, dans certains cas, jusqu'à 60 millimètres de mercure, c'est-à-dire la force même de l'impulsion cardiaque.

Le tableau suivant donne le résultat des cinq expériences :

CHEVAL	Egalité de pression avant section du sympathique	Augmention et de pression du côté de la section du sympathique
1re expérience.	0	40
2e —	0	60
3e —	0	60
4e —	0	31
5e —	0	25

En faisant ensuite la contre-épreuve en galvanisant le bout périphérique du grand sympathique coupé, la pression s'abaissait et tombait au niveau, et même au-dessous de la pression du côté sain. Il peut même arriver que les pulsations s'arrêtent et que l'on ne constate plus les oscillations ordinaires.

Pendant toutes ces épreuves, le cœur n'avait pas éprouvé de variation. C'est là un point important à noter, parce

que cela démontre que le système nerveux peut agir pour modifier la pression sanguine dans un organe périphérique d'une *manière tout à fait locale* et sans apporter aucun trouble dans la circulation générale. C'est donc là une action directe des nerfs vaso-moteurs sur les capillaires périphériques.

Les expériences sont extrêmement nettes, les résultats, toujours identiques, faciles à constater.

Jusqu'à présent, nous nous sommes occupés seulement de la pression artérielle. Il est intéressant de voir ce qu'est devenue la pression veineuse et comment elle a varié.

L'expérience se fera de la même manière, avec ce seul changement qu'au lieu d'opérer sur les artères coronaires labiales du cheval, on opérera sur les veines de même nom.

La pression qu'on observe à l'état normal ne dépasse jamais 20 à 30 millimètres de mercure. Elle traduit la fraction de puissance motrice qui a survécu à la résistance opposée par le système capillaire.

Lorsqu'on sectionne le grand sympathique, la pression s'élève dans la veine jusqu'à une valeur double de sa valeur initiale. Nous trouvons des pressions qui sont comprises entre 60 millimètres et 80 millimètres de mercure. Une grande partie, plus de la moitié de la force cardiaque, est conservée; aussi observons-nous le phénomène du pouls veineux, les pulsations des veines isochrones aux battements du cœur.

Ces expériences décisives de Claude Bernard ont établi par conséquent le rôle du sympathique dans les phénomènes circulatoires.

*
* *

Si nous revenons à notre malade, on voit de grandes analogies entre le syndrome qu'elle présente et les faits recueillis par Claude Bernard : augmentation de la circulation locale avec phénomènes calorifiques et élévation de la tension artérielle.

De plus, notre hypothèse est corroborée par de nombreuses recherches modernes au premier rang desquelles il faut placer celle de Leriche et J. Heitz.

*
* *

Leriche et Heitz (1) ont rapporté à la Société de Biologie les effets physiologiques qu'ils avaient pu constater à la suite de sympathectomies périphériques, et qui se résument par ces mots : réaction thermique et hypertension locales.

La sympathectomie périphérique (ablation du plexus sympathique périartériel) est suivie d'une manière presque constante d'une réaction vaso-dilatatrice.

La dénudation de l'artère s'accompagne de *phénomènes immédiats* qui sont :

1° Le *rétrécissement de l'artère*, qui se réduit progressivement en quelques minutes à un petit cordon dont le calibre atteint à peine la moitié, quelquefois le tiers, du calibre antérieur.

Parfois l'artère prend un aspect moniliforme, se rétrac-

(1) Leriche et Heitz. — Les effets biologiques de la sympathectomie pértphérique. C. R. de la Société de biologie. — 20 Janvier 1917.

tant inégalement sur la longueur dénudée. Il s'agit d'un phénomène purement local, car les segments sous-jacents gardent leur calibre normal aussi longtemps que l'acte opératoire ne les intéresse pas directement;

2° La *disparition des battements* se réalise le plus souvent tant sur la partie dénudée qu'en aval. Le pouls disparaît.

Pendant les heures qui suivent l'opération, le pouls sous-jacent reste imperceptible, ou du moins notablement plus faible que du côté sain.

Au bout de quelques heures, 6 à 36 heures, suivant les cas, on constate une série de phénomènes qui constitue la vaso-dilatation. Cette vaso-dilatation se caractérise :

a) *Par l'élévation de température du membre* pouvant atteindre deux degrés, élévation nettement ressentie par le malade;

b) *La pression artérielle s'élève* dans le membre opéré après un stade de quelques heures où elle était au contraire abaissée.

L'élévation de la pression s'effectue au bout de 24 à 36 heures.

c) *Augmentation d'amplitude des oscillations au Pachon*. Elle n'est pas aussi constante que la réaction thermique ou l'élévation de la pression artérielle.

L'ensemble de ces modifications n'est que transitoire.

L'élévation locale de la pression disparaît vers le quinzième jour. De même l'hyperthermie et l'augmentation d'amplitude des oscillations.

Ces faits sont à rapprocher de ceux que les mêmes auteurs ont exposés à la Société de Biologie le 3 février 1917.

Il s'agissait, cette fois-ci, de blessés présentant des phénomène d'oblitération artérielle à la suite d'atteintes par coups de feu.

Les phénomènes que présentaient ces blessés étaient les mêmes que ceux que l'on observe lorsqu'on a placé une ligature sur l'artère principale d'un membre. On constatait les signes suivants :

1° Le pouls sous-jacent avait disparu ou du moins était beaucoup plus faible que du côté sain;

2° La différence de pression avec l'appareil Vaquez était très notable et souvent considérable;

3° La température était plus basse du côté sain;

4° Dans certains cas, les téguments présentaient une coloration rouge ou cyanosée.

Ce qui est remarquable, c'est que, chaque fois que l'artère n'a pas été complètement rompue, on peut être certain qu'il subsiste autour d'elle un plexus sympathique qui commande toujours les actions vaso-motrices du membre.

Aussi dans les six cas rapportés par Leriche et J. Heitz où ils ont réséqué le cordon oblitéré de l'humérale, ils ont pu constater une réaction vaso-dilatatrice comparable à celle qui se manifeste à la suite de la sympathectomie périartérielle :

1° Le réchauffement de l'extrémité était évident chez tous les opérés dès le lendemain matin;

2° Le pouls devient plus fort et plus large; dans un cas où il avait disparu, il reparut le lendemain;

3° La pression augmenta.

La réaction vaso-dilatatrice a disparu en général trois semaines après l'intervention, comme c'est le cas à la suite de la sympathectomie périartérielle. Cependant la température des deux mains reste sensiblement égale.

Ces diverses observations sont saisissantes de netteté et ont, pour ainsi dire, la valeur de faits expérimentaux. Elles démontrent, comme René Leriche y insiste dans un nouvel article paru dans la *Presse Médicale* en décembre 1922 à ce sujet, que la sympathectomie périartérielle produit, d'une façon constante, un enrichissement du régime circulatoire périphérique, une vaso-dilatation avec élévation de la pression artérielle et de la température locale.

*
* *

Si nous comparons les symptômes observés au cours de ces interventions à ceux que nous avons pu noter chez notre malade, nous ne pouvons qu'être frappés par la similitude des syndromes.

Dans les deux cas nous observons cette vaso-dilatation active caractérisée par de la chaleur, de la rougeur, de l'élévation de la tension artérielle avec augmentation de l'indice oscillométrique.

Or ces phénomènes sont incontestablement sous la dépendance du sympathique.

Nous pouvons donc considérer comme établie notre hypothèse de la nature sympathique du syndrome que nous avons observé.

*
* *

Nous voulons insister encore sur ce fait si important que le syndrome que nous avons décrit s'accompagne d'*hypertension artérielle localisée.*

Ces hypertensions d'origine sympathique, qui ont retenu l'attention de Claude Bernard, ont été peut-être un peu délaissées par les nombreux chercheurs qui lui ont succédé. Dans les travaux considérables touchant le domaine des hypertensions, il semble qu'elles n'aient fait que très faiblement partie des préoccupations médicales actuelles.

Il y aurait peut-être lieu de rechercher plus souvent les différences de pression soit chez les sujets normaux, soit chez les malades, différences de pression d'un segment du corps par rapport à l'autre se traduisant par une hypertension localisée, segmentaire.

A cette question se rattache celle des différences de tension artérielle entre des artères symétriques que l'on a observée parfois chez certains malades, tels que des hémipligiques, des syringomyéliques, des parkinsonniens, des sujets atteints d'affections pleurales, etc...

Nous ne ferons que rappeler que des recherches récentes ont été faites sur les différences de tension chez les hémipligiques. Les résultats sont d'ailleurs contradictoires. Tandis que Tixier, Sicard et Guillain trouvent un abaissement de la tension du côté hémiplégié, d'autres auteurs, Rimbaud (*Montpellier Médical*, 1910), Kahler, donnent des chiffres montrant une augmentation de la tension du côté malade.

Quoiqu'il en soit, il existe un ensemble de faits démontrant que ces hypertensions segmentaires sont plus fré-

quentes qu'on ne l'admet généralement. Ce serait sortir du cadre de ce travail que d'insister davantage sur ces points, sur lesquels nous nous proposons de revenir ultérieurement, en collaboration avec notre maître, Mathieu-Pierre Weil.

CHAPITRE III

Mécanisme physio-pathologique de l'altération du sympathique

Nous avons essayé de montrer, dans le chapitre précédent, la part qui revient au système sympathique dans la genèse des troubles que présentait notre malade.

Nous voudrions essayer de pénétrer plus avant encore dans la question et de rechercher comment il est possible d'envisager chez elle l'intervention ou l'irritation de ces filets nerveux.

Une première hypothèse qui doit toujours venir à l'esprit lorsqu'on envisage un trouble du système sympathique, c'est l'intervention de glandes vasculaires sanguines. On sait les liens étroits qui les réunissent, combien ces glandes influent de manière puissante sur l'équilibre du système végétatif, combien en particulier les glandes surrénales et peut-être d'autres aussi interviennent dans le dynamisme vago-sympathique.

Y a-t-il eu chez notre malade atteinte des glandes vasculaires sanguines ?

Nous ne saurions l'affirmer ni l'infirmer d'ailleurs, mais nous croyons qu'en tout cas cette hypothèse ne saurait rendre compte de l'unilatéralité des troubles que nous avons notés chez la malade.

Nous penserions plutôt qu'il y a eu atteinte directe des filets sympathiques destinés au membre malade. Or la femme dont nous avons rapporté l'histoire présentait une aortite chronique avec de la médiastinite et de la périaortite décelées par la radioscopie.

Nous pensons que ces lésions ont pu englober certains filets sympathiques destinés au membre supérieur droit et déterminer ainsi le syndrome dont nous avons essayé d'analyser précédemment les principaux caractères.

*
* *

Il restait à préciser la cause de cette activité et de ces lésions périartérielles médiastinales.

On sait la fréquence de la syphilis dans le mécanisme de ces troubles. Notre malade en est un nouvel exemple.

Chez elle, la réaction de Bordet-Wassermann, fortement positive (déviation de quatre doses d'alexine par la méthode Calmette-Massol), permettait d'affirmer ce diagnostic et d'instituer un traitement dont l'action prouva surabondamment le rôle joué chez elle par la syphilis.

En effet un traitement bismuthique fut immédiatement pratiqué (injections bi-hebdomadaires d'un sel insoluble, le Curaluès).

Les 23, 26, 30 novembre, 3, 7, 10 et 14 décembre, la malade reçoit en injections 1 centimètre cube de Curaluès les 16, 2 et 24 décembre, elle reçoit 2 centimètres cubes.

Cette première série eut un résultat remarquable. Dès les premières piqûres, les accidents pour lesquels la malade était venue consulter, cèdent d'une façon totale. Les fourmillements, les picotements disparaissent dans les premiers jours.

La congestion s'atténue progressivement. L'hypertension segmentaire baisse également. Il est curieux de comparer les chiffres de tension obtenus actuellement à ceux trouvés au moment où cette femme était venue à l'hopital.

Nous avons vu qu'à cette époque, les chiffres était les suivants :

Au Vaquez :

Bras droit (bras du côté malade) : Mx = 20; Mn = 9;

Bras gauche : Mx = 15; Mn = 9.

Le 1er mai 1924, nous trouvons :

Bras droit : Mx = 16 1/2; Mn = 7;

Bras gauche : Mx = 14; Mn = 7.

Au Pachon :

En novembre 1923 :

Broit droit : Mx = 28 1/2; Mn = 10; ampl. = 2 div. 1/2;

Bras gauche : Mx = 16; Mn = 10; ampl. = 1 div.

Le 1er mai 1924 :

Bras droit : Mx = 19; Mn = 7; ampl. = 2 div.

Bras gauche : Mx = 16 1/2; Mn = 6; ampl. = 2 div.

L'équilibre au point de vue de la tension artérielle des deux côtés est presque réalisée. La congestion, les douleurs ont totalement disparu.

Nous signalerons que plusieurs séries de piqûres ont été faites régulièrement à cette malade depuis cette époque, piqûres constituées par des injections de sels bismuthiques, jusqu'au moment où des accidents d'intolérance au bismuth ont apparu. Cette femme, en effet, en mars dernier a présenté une dermatité exfoliatrice intense qui n'a pas, au bout de deux mois, complètement disparu malgré la cessation de tout traitement.

Son cas a d'ailleurs été exposé à ce sujet tout dernièrement, le 2 mai 1924, par MM. Marcel Pinard, Mathieu-Pierre Weil et Raymond Louvel (1) à la Société Médicale des Hôpitaux.

Quoiqu'il en soit, ce qui est important au point de vue pratique, c'est qu'on ait pu dépister l'origine syphilitique du syndrome, chez cette malade, et que le traitement institué ait amené rapidement la régression, puis la disparition complète de tous les symptômes.

---

(1) Un cas de dermatite exfoliatrice par traitement bismuthique. — *Bull. Soc. méd. hôpitaux de Paris*, 2 mai 1924, p. 660.

Conclusions

1° Il existe un syndrome très particulier, dont nous avons constaté l'existence au niveau du membre supérieur, et dont les éléments fondamentaux sont :

a) La douleur spontanée, qui se traduit sous forme de picotements et de fourmillements ;

b) L'hyperthermie locale avec rougeur, succulence, œdème ;

c) L'hypertension artérielle segmentaire du membre avec augmentation de l'indice oscillométrique.

2° Il se distingue de l'érythromélalgie de Weir-Mitchell par les caractères suivants :

a) Il est unilatéral, et non bilatéral ;

b) Il est continu, ne procédant pas par poussées paroxystiques ;

c) Il s'accompagne d'hypertension artérielle localisée au segment du membre intéressé.

3° Ce syndrome nous paraît d'origine sympathique.

Expérimentalement, en effet, on a pu déterminer des troubles analogues.

Chez l'animal, Claude-Bernard, par section du sympathique cervical du lapin ou du cheval, provoquait l'hyperthermie d'une moitié de la tête ou l'élévation de la tension artérielle des artères labiales.

Chez l'homme, comme l'a montré Leriche, la sympathectomie périartérielle est suivie au bout de quelques heures de l'apparition, au niveau du segment sous-jacent, d'une vaso-dilatation dont les caractères :

Elévation de température du membre pouvant atteindre 2 degrés;

Augmentation de la pression artérielle;

Augmentation d'amplitude des oscillations mesurées avec l'appareil Pachon,

sont très analogues aux troubles dont nous avons constaté l'apparition spontanée.

4° Cette hypertension artérielle segmentaire témoigne du rôle que le système sympathique peut jouer dans le mécanisme de certaines de ces hypertensions.

Nous pensons que l'altération sympathique chez notre malade était liée à une aortite avec médiastinite chroniques coexistantes. Leur nature syphilitique permit la guérison rapide, par le traitement spécifique, du syndrome que nous avons individualisé.

Vu, le Doyen, ROGER.

Vu, le Président, BEZANÇON.

Vu et permis d'imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris,

APPELL.

Imp. Commerciale Perrette, Limoges